

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1932

412

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Pierre NORMAND

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né à Oisemont (Somme), le 26 Novembre 1905

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

MYÉLOPATHIES POST-COMMOTIONNELLES

(SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE)

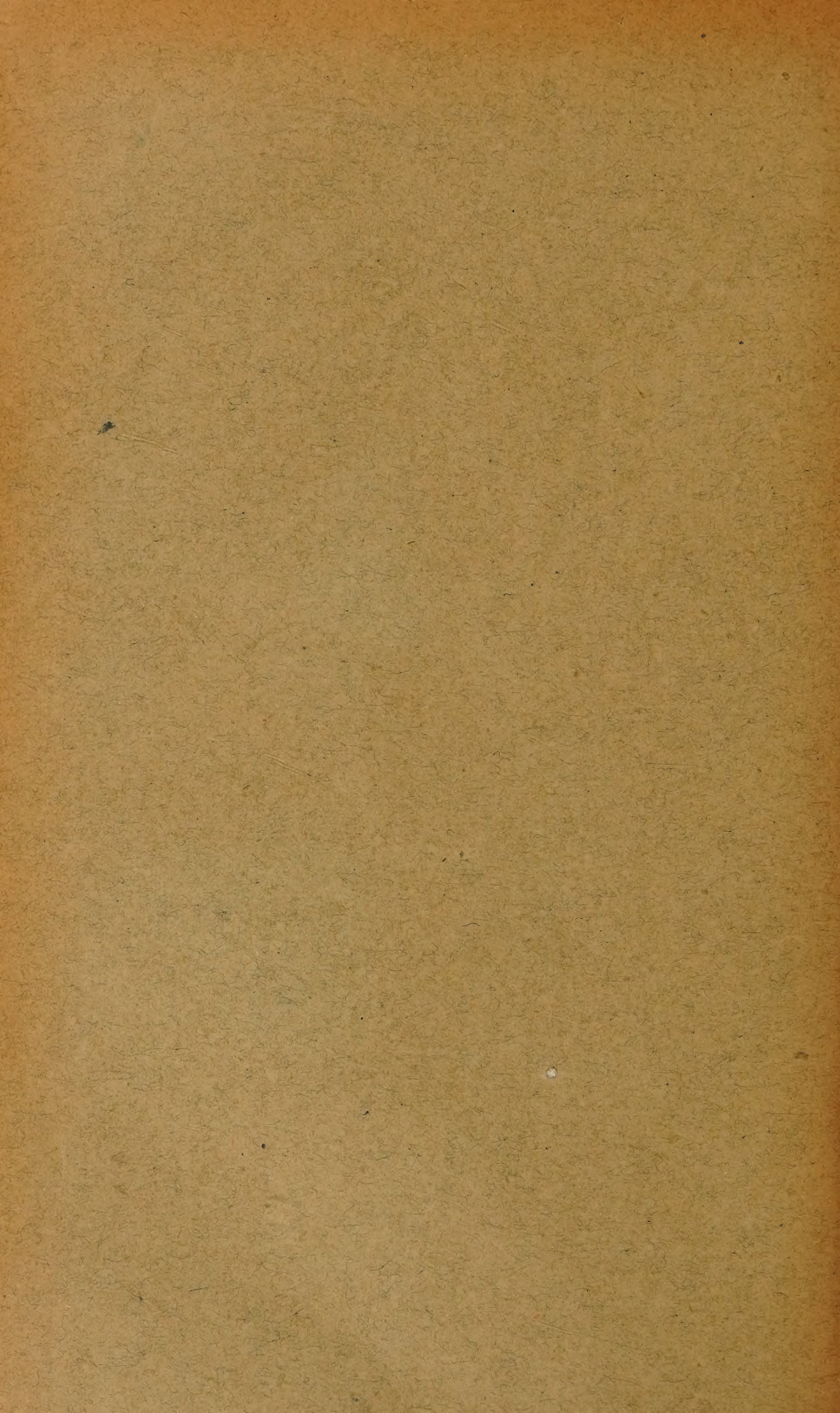
Président : M. G. GUILLAIN, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE LOUIS CLERCX

4 bis, RUE NOBEL

1932



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1932

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Pierre NORMAND

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né à Oisemont (Somme), le 26 Novembre 1905

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

MYÉLOPATHIES POST-COMMOTIONNELLES

(SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE)

President : M. G. GUILLAIN, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE LOUIS CLERCX

4 bis, RUE NOBEL

1932

I. — Professeurs

	MM.
Anatomie.	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale.	GRÉGOIRE.
Physiologie.	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale.	DÉSGREZ.
Bactériologie.	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMANT.
Anatomie pathologique.	ROUSSY.
Histologie.	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique.	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale.	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale.	{ CARNOT.
	{ BEZANÇON.
	{ ACHARD.
	{ Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.	{ LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	{ NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	{ H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	{ GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.	{ GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	{ TEISSIER.
	{ DELBET.
Clinique chirurgicale.	{ CUNÉO.
	{ LEJARS.
	{ GOSSET.
Clinique ophtalmologique.	{ TERRIEN.
Clinique urologique	{ LEGUEU.
	{ COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements.	{ BRINDEAU.
	{ JEANNIN.
Clinique gynécologique	{ J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	{ OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.	{ RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	{ LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	{ Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique.	{ SERGENT.
Clinique de la Tuberculose.	{ Léon BERNARD.
Professeurs sans chaire	{ MAUCLAIRE.
	{ MULON.



II. — Agrégés en exercice

	MM.
Neurologie et Psychiatrie	ALAJOUANINE.
Pathologie médicale.	AUBERTIN.
Pathologie médicale.	BÉNARD Henri.
Pathologie chirurgicale.	BROCC.
Pathologie médicale.	BRULÉ.
Pharmacologie.	BUSQUET.
Pathologie chirurgicale.	CADENAT.
Pathologie médicale.	CATHALA.
Pathologie médicale.	CHABROL.
Physiologie	CHAILLEY-BERT.
Pathologie médicale.	CHEVALLIER.
Physique.	DOGNON.
Pathologie médicale.	DONZELOT.
Obstétrique	ECALLE.
Urologie.	FEY.
Bactériologie.	GASTINEL.
Pathologie chirurgicale.	GATELLIER.
Pathologie chirurgicale.	DE GAUDART d'ALLAINES.
Histologie.	GIROUD.
Pathologie médicale.	HARVIER.
Pharmacologie.	HAZARD.
Anatomie.	HOVELACQUE.
Anatomie pathologique.	HUGUENIN.
Pathologie médicale.	HUTINEL.
Hygiène.	JOANNON.
Chimie biologique.	LABBÉ (Henri).
Pathologie médicale.	LAROCHE (Guy).
Pathologie chirurgicale.	LEVEUF.
Neuro-psychiatrie.	LÉVY-VALENSI.
Pathologie médicale.	LIAN.
Histologie.	MILLOT.
Pathologie chirurgicale.	MONDOR.
Pathologie médicale.	MOREAU.
Pathologie chirurgicale.	MOULONGUET.
Pathologie chirurgicale.	MOURE.
Anatomie pathologique.	OBERLING.
Anatomie.	OLIVIER.
Médecine légale.	PIÉDELIEVRE.
Obstétrique.	PORTES.
Pathologie chirurgicale.	QUÉNU.
Physiologie.	RICHET.
Chimie biologique.	SANNIÉ.
Dermatologie et syphiligraphie	SÉZARY.
Pathologie médicale.	VALLERY-RADOT (Pasteur).
Obstétrique.	VAUDESCAL.
Ophthalmologie.	VELTER.
Histologie.	VERNE.
Obstétrique.	VIGNES.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

	MM.
Obstétrique.	GUÉNIOT.
Obstétrique.	LEQUEUX.
Anatomie pathologique.	LE ROUX.
Parasitologie.	NEVEU-LEMAIRE.
Histologie.	RETTÉ.
Physique.	ZIMMERN.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

	MM.
Clinique médicale.	ABRAMI.
Clinique médicale.	CHIRAY.
Clinique médicale.	DEBRÉ.
Clinique médicale.	DUVOIR.
Clinique chirurgicale.	BASSET.
Clinique chirurgicale.	CHEVASSU.
Clinique chirurgicale.	HEITZ-BOYER.
Clinique chirurgicale.	MATHIEU.
Clinique chirurgicale.	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale.	PROUST.
Clinique chirurgicale.	SCHWARTZ.
Clinique chirurgicale.	LE LORIER.
Clinique obstétricale.	LÉVY-SOLAL.
Clinique obstétricale.	METZGER.

V. — Chargés de cours

	MM.
Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.	MAUCLAIRE, professeur sans chaire.
Stomatologie.	FREY.
Education physique.	CHAILLEY-BERT, agrégé.
Radiologie clinique.	LEDoux-LEBARD.
Puériculture.	WEIL-HALLÉ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A la mémoire de ma grand'mère,
Madame EUGÈNE BIGORNE.

A maman et à tante ROSE,

A mon cher maître et ami, Monsieur RENÉ VETTIER,
Agrége de l'Université,

A tous ceux qui se sont montrés mes amis,

en particulier

Mes amis MARCHAND et VETTIER,

Monsieur JEAN GIRAUD,

Agrége de l'Université,

Directeur de la Fondation Deutsch à la Cité Universitaire,

Ce témoignage de mon affection.

A Monsieur le Professeur G. GUILLAIN,
Professeur de Clinique des Maladies du Système nerveux,
Membre de l'Académie de Médecine,
Médecin de la Salpêtrière,

*Qui a bien voulu nous
faire l'honneur de présider
cette thèse,*

Hommage reconnaissant.

A Monsieur le Docteur MONIER-VINARD,
Médecin de l'Hôpital Ambroise-Paré,

*Notre Maître, qui nous
a accueilli avec tant de cor-
dialité et auquel nous de-
vons d'avoir pu faire ce
travail.*

*En témoignage de grati-
tude pour sa bienveillance
inlassable à notre égard,
et de très respectueux atta-
chement.*

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Paris,

A Monsieur le Professeur agrégé SEZARY,

A Monsieur le Professeur agrégé MOCQUOT,

et tout particulièrement

A Monsieur le Docteur RENÉ GIROUX,

A Monsieur le Docteur LUCIEN DIAMANT-BERGER,

A Monsieur le Docteur CHABANIER,

Ce témoignage de reconnaissance.

Contribution à l'étude des Myélopathies post-commotionnelles (*Sclérose latérale amyotrophique*)

Le 15 avril 1926, MM. MONIER-VINARD et PUECH ont présenté à la Société de Neurologie un malade atteint d'un syndrome de sclérose latérale amyotrophique post-traumatique, malade ayant déjà fait l'objet de deux communications antérieures, la première, de MM. O. CROUZON, J.-A. CHAVANY et René MARTIN, le 10 janvier 1924, la seconde, de MM. ACHARD et J. THIERS, le 1^{er} mai 1924.

A propos de ce cas particulier, et après un bref historique de la question des scléroses latérales amyotrophiques post-traumatiques, nous nous efforcerons d'apporter une modeste contribution à l'établissement du diagnostic de ce syndrome et d'en souligner le double intérêt actuel, tant clinique que médico-légal.

Dès 1886, VULPIAN place le traumatisme, dans lequel « il y a eu ébranlement, commotion de la moelle épinière, au nombre des conditions étiologiques, qui peuvent exercer une influence sur le développement de la sclérose latérale amyotrophique ».

L'année suivante, FLORAND, dans sa thèse, *Contri-*

bution à l'étude de la sclérose latérale amyotrophique, démontre qu'il existe, à côté du type Charcot, des types incomplets prouvant d'autant mieux, d'après lui, l'indépendance de la sclérose latérale dont l'étiologie est des plus obscures. Il cite une foule de causes banales et ajoute que l'action du traumatisme lui paraît avoir, dans certains cas, une influence plus précise. Suit une observation de sclérose latérale amyotrophique, consécutive à un coup sur la nuque.

Plus près de nous, en 1912, le Dr BERNHEIM, professeur honoraire à l'Université de Nancy, relate deux observations dans lesquelles le traumatisme a été purement périphérique et n'a pu agir ni sur la moelle, ni sur le rachis, et il admet que, dans ce cas, le traumatisme n'a fait que mettre en évidence une prédisposition latente et n'est qu'une cause exceptionnelle.

Cependant, si l'on considère la rareté de l'affection en cause, même pendant la guerre, — puisqu'un auteur allemand, KARPLUS, n'en a relevé que 6 cas à côté de 42 cas de sclérose en plaques et de 49 cas de tabès — on est frappé du nombre proportionnellement très grand des scléroses latérales amyotrophiques post-traumatiques déjà observées, dont BÜSCHER, dès 1922, retient une trentaine de cas, depuis la première observation de VALENTINER, en 1855.

A l'heure actuelle, il semble bien qu'on ne possède aucune donnée précise permettant de déterminer s'il y a simple coïncidence entre le traumatisme et l'écllosion de la maladie, ou relation de cause à effet.

D'une façon générale, les auteurs admettent une

relation de causalité entre le traumatisme subi et le développement progressif, après ce traumatisme, d'un syndrome clinique de sclérose latérale amyotrophique, le traumatisme jouant le rôle de facteur favorisant, mais n'ayant pas la valeur d'une cause efficiente, qu'il s'agisse d'un seul choc avec répercussions immédiates sur le système nerveux — comme dans le cas d'un accidenté du travail ayant nécessité l'expertise du Dr DIVRY, de l'Université de Liège, en avril 1929, — ou d'un « traumatisme soi-disant aigu-chronique » — comme le signalent les Docteurs SÖDERBERGH et SJOVALL, de l'Université de Lund (Suède), dans leur étude anatomo-clinique d'un cas de sclérose latérale amyotrophique post-traumatique, avec réaction myodystonique, ayant débuté le 23 septembre 1924.

NOTE

Pour les autres observations cliniques, antérieures à notre travail, et dont certaines serviront à établir le diagnostic, se reporter à la bibliographie, page 55.

Syndrome de sclérose latérale amyotrophique post-traumatique

OBSERVATION CLINIQUE (A)

Le diagnostic de syndrome de sclérose latérale amyotrophique post-traumatique est basé sur les observations suivantes :

Observation de M. F..., par MM. O. CROUZON, J.-A. CHAVANY et René MARTIN, la première en date (10 janvier 1924).

« M. F..., âgé de 25 ans, vient demander son hospitalisation le 17 décembre 1923, pour des troubles psychiques caractérisés par un état de dépression entrecoupé par des fugues et de véritables crises épileptiques.

A ces troubles psychiques se trouve associée une myotrophie à topographie bien particulière. Rien à relever dans les *antécédents héréditaires*. Dans les *antécédents personnels*, à retenir qu'au début de 1917, c'est-à-dire un an et demi avant sa blessure, le malade a déjà éprouvé une gêne légère à relever la pointe du pied.

En juillet 1918, — est blessé, par un éclat d'obus, au niveau de l'avant-bras gauche, 1/3 inférieur; ne

semble pas avoir été commotionné; ne perd pas connaissance et gagne à pied le poste de secours. La plaie a guéri rapidement sans suppurer.

En septembre 1918, — s'aperçoit, au cours d'une promenade à bicyclette, qu'il a moins de force dans la jambe droite, et, dès cette époque, remarque une légère atrophie de la cuisse droite. L'atrophie augmente à ce niveau rapidement, puis gagne de nouveaux groupes musculaires.

Au début de 1919, — relève avec peine la pointe du pied gauche.

En juin 1919, — des muscles pectoraux droits sont pris.

Au début de 1920, — l'atrophie s'étend aux muscles du bras droit, puis à la ceinture scapulaire droite. Depuis cette date, la marche extensive du processus atrophique semble s'être ralentie. Les nouveaux groupes musculaires, qui ultérieurement ont été touchés, présentent des lésions beaucoup plus discrètes.

Actuellement, — on est frappé par l'atrophie des racines des membres, surtout du droit, contrastant avec l'intégrité relative des extrémités. A remarquer que les muscles de la face et du cou sont indemnes.

Au membre supérieur droit, — l'atrophie porte surtout sur le *triceps*, le *biceps*, le *brachial antérieur*. Le long supinateur est intact, ainsi que les muscles de l'avant-bras.

A la main les éminences *thénar* et *hypothénar* semblent un peu atrophiées.

Le membre supérieur gauche paraît sensiblement normal, bien que le malade, qui autrefois était très musclé, assure que son bras a maigri considérablement.

Le bras mesure 26 cm., à droite, 28 cm., à gauche, au lieu de 40 cm., qu'il mesurait autrefois.

A la ceinture scapulaire, — l'atrophie prédomine là encore à droite. L'atrophie porte surtout sur le *grand pectoral* droit (sauf le faisceau claviculaire), sur le *deltoïde* droit, sur le *grand dorsal* et le *trapèze* droits. Les autres muscles sont moins touchés.

L'omoplate ne présente pas la déformation décrite sous le nom de *scapulæ alata*.

Le thorax est par contre aplati à droite; il y a une ébauche de taille de guêpe. Le périmètre thoracique en inspiration est de 93 cm., au lieu de 1 m. 04.

Les muscles sacro-lombaires et de la paroi abdominale sont atteints peu à peu ou ne le sont pas.

A la ceinture pelvienne, — le *fessier droit* est plus flasque que le gauche. Les deux *psosas*, mais surtout le gauche, sont très touchés, le mouvement de flexion de la cuisse sur l'abdomen n'ayant plus aucune force.

Au membre inférieur droit, — l'atrophie porte sur le *quadriceps*, où elle est extrêmement marquée, sur les muscles de la loge postérieure de la cuisse, sur les

adducteurs, sauf le pectiné. La jambe et le pied sont sensiblement normaux.

Au membre inférieur gauche, — l'atrophie est peu marquée à la cuisse. A la jambe, atrophie globale mais légère de la loge antéro-externe; l'atrophie semble porter surtout sur le *jambier antérieur*. A noter une *hypertrophie du mollet gauche*. La mensuration du mollet donne à gauche, malgré l'atrophie de la loge antéro-externe, 32 cm. 5 contre 30 cm à droite. La *cheville* est atrophiée. Le *pied* normal.

En résumé, — l'atrophie porte surtout sur le *bras* droit, la *ceinture scapulaire* droite, la *cuisse* droite, le *jambier* antérieur gauche. La racine des membres est donc frappée presque exclusivement, mais cette atrophie est loin d'être symétrique, l'atrophie n'étant qu'ébauchée à gauche.

La *force segmentaire* n'est pas toujours aussi diminuée que pourrait le faire craindre l'atrophie considérable. Un seul mouvement n'est pas possible spontanément : le relèvement de la pointe du pied. A part les mouvements d'extension de l'avant-bras droit, de flexion des cuisses sur le bassin, d'extension de la jambe droite, qui ont perdu toute force, les autres mouvements gardent une certaine intégrité.

Les *réflexes rotuliens* sont abolis et les *achilléens* très faibles. Aux membres supérieurs, les *olécrâniens* sont abolis, les radiaux sont faibles ou nuls, mais les réflexes cubito-pronateurs existent des deux côtés.

Les réflexes idiomusculaires persistent, sauf au niveau du quadriceps droit et du triceps droit.

Il n'existe pas de signe de Babinski.

Les contractions fibrillaires sont visibles sur différents groupes musculaires, particulièrement au niveau du deltoïde droit.

A signaler enfin un phénomène *crampoïde* à allure myotonique survenant au niveau du triceps sural gauche. Chaque fois que le malade contracte énergiquement son triceps, il se produit une crampe qui immobilise le pied en équinisme. Cette crampe ne cesse que lorsque le malade, à l'aide de ses mains, tire son pied et le place en flexion.

Pas de troubles trophiques. Aucun trouble des sphincters.

Wassermann négatif dans le sang.

Ponction lombaire a donné : leucocytes 0,3 ; albumine 0,20. Wassermann et Benjoin négatifs.

L'examen électrique, pratiqué par M. BOURGUIGNON, avec mesure des chronaxies, a montré qu'il existait aux membres supérieurs et inférieurs trois groupes de muscles :

1° Des muscles *normaux* (m. du domaine du sciatique poplité interne gauche, deltoïde antérieur gauche) ;

2° Des muscles, qui ont des contractions *d'amplitude* diminuée, avec des chronaxies au point moteur normales, ou augmentées de 2 à 4 fois (long triceps, jambier droit, vaste externe du triceps brachial gau-

che, jambier antérieur gauche, quadriceps crural gauche, extenseur commun des orteils gauche) ;

3° Des muscles qui présentent un peu de lenteur et des chronaxies notablement augmentées, soit seulement par excitation longitudinale, soit à la fois par excitation longitudinale et au point moteur. (Vaste externe droit, long triceps gauche, jambier antérieur gauche.) Les muscles présentent donc le syndrome électrique, que l'on présente dans la dégénérescence partielle.

Notons que par le nerf ces muscles ont des contractions vives et la chronaxie du nerf, normale ou légèrement augmentée : 2 à 5 fois la normale. En même temps que l'amyotrophie, 2 mois après la blessure, se sont développés des *troubles psychiques*, puis un véritable mal comitial.

Ce malade, incorporé dans les chasseurs à pied, fut, avant sa blessure, un soldat discipliné, modèle d'énergie et de courage.

Sa convalescence terminée, au début de 1919, il regagne le régiment, répond grossièrement à ses supérieurs, abandonne son poste, déserte.

Condamné par le Conseil de guerre en juin 1919, s'échappe de prison et, pour la 2^e fois en six mois, est en prévention de Conseil de guerre. En décembre 1919, passe une visite médicale à Orléans, est reconnu irresponsable et réformé avec 60 %. En août 1920, fait plusieurs fugues. Parti de chez ses parents il

revient à lui successivement à Strasbourg, à Nancy, à Paris. Au cours d'une de ses fugues se retrouve à Sainte-Anne. Quitte cet asile après quelques jours. En octobre 1921, entre à la maison de santé de Clermont (Oise). Après 3 mois quitte cet établissement.

Pendant les années qui vont suivre, continue à faire des fugues, mais ce qui domine surtout c'est l'instabilité de son caractère : entreprenant plusieurs affaires, pour les abandonner aussitôt, change de place sans cesse; fréquente pendant quelques semaines une école de rééducation psychique, puis bien vite renonce à suivre ces cours et reprend sa vie désœuvrée.

En mai 1922, — entre pour quelques jours à la Salpêtrière, puis à la Pitié. Ne fait que de courts séjours dans ces hôpitaux, ne pouvant se plier à la discipline des salles communes. En août 1923, présente un léger état de dépression et rentre pour 8 jours à la Salpêtrière.

Le même mois, se fait hospitaliser à la Pitié et présente une première *crise d'épilepsie*.

Octobre 1923, — seconde crise d'épilepsie, survenue à la suite de la suppression du traitement par le gardénal.

Décembre 1923, — nouvelle crise, ayant conduit le malade dans notre service.

Il se trouve dans un état de dépression légère; est profondément découragé de ne voir aucun mieux dans son état et en éprouve une grande tristesse.

Depuis que le malade est au gardénal, les troubles

psychiques sont très améliorés. Il garde un peu d'irritabilité du caractère mais ne présente plus les bouffées d'excitations qu'il avait autrefois. La mémoire est intacte. Le jugement est intégralement conservé. Il est le premier à blâmer la conduite qu'il a eue au régiment, mais affirme qu'il n'était plus maître de lui et ne pouvait agir autrement. »

Le malade s'est reposé quelques semaines, puis, ayant senti son état s'aggraver, s'est fait hospitaliser à Beaujon, où il a été admis dans le service de M. ACHARD, le 7 avril 1924. Il est soumis à un nouvel examen.

Observation de M. F..., par MM. ACHARD et J. THIERS, le 1^{er} mai 1924.

« Actuellement :

L'atrophie intéresse un plus ou moins grand nombre de muscles; elle prédomine aux membres inférieurs sur les extenseurs de la jambe gauche et sur le quadriceps de la cuisse droite. Les pieds sont creux et en équin par suite des réactions tendineuses. Il y a une hypertrophie du triceps sural gauche, qui se durcit et se contracture, à l'occasion des efforts (phénomène crampoïde).

L'examen de la moitié supérieure du corps montre d'autre part la fonte totale des muscles pectoraux droits, la diminution de volume très marquée du deltoïde, du biceps et des muscles scapulaires. La face n'est pas touchée.

Il est à remarquer que l'atrophie musculaire, qui

respecte les muscles des extrémités, affecte une disposition croisée, frappant à gauche la jambe, à droite la cuisse et le membre supérieur. Elle s'accompagne de contractions fibrillaires visibles, surtout à la cuisse gauche.

Les réflexes tendineux sont diminués ou même abolis, dans le territoire des groupes musculaires atteints.

La sensibilité subjective et la sensibilité objective sont intactes.

Il n'y a aucun trouble sphinctérien.

Deux sortes de signes n'avaient pas été notés antérieurement :

1° Le phénomène de l'extension de l'orteil à droite (signe de Babinski) ;

2° L'hypertrophie des nerfs.

La plupart des nerfs, il est facile de s'en rendre compte, sont hypertrophiés de façon non douteuse chez notre malade.

Dans les attitudes favorables, on voit même certains d'entre eux se tendre comme des cordelettes et former sous la peau qu'ils soulèvent un relief très net, qui permet de les suivre sur une grande partie de leur trajet : c'est le cas en particulier pour le nerf saphène interne, qui dessine à la face interne du membre inférieur une saillie régulière ; on voit aussi sans difficulté, au membre supérieur, les filets du brachial cutané interne et de son accessoire, quand le malade met le bras en extension.

Tous les nerfs paraissent augmentés de volume, les nerfs profonds aussi bien que les nerfs périphériques : on peut, en effet, à la fesse, accrocher le sciatique et le sentir rouler sous les doigts.

Les nerfs hypertrophiés ont une consistance dure et égale.

L'hypertrophie des nerfs est lisse, régulière et uniforme : ils ne présentent aucune irrégularité, aucun renflement, aucune nodosité. Ils ne sont pas sensibles à la pression, et leur exploration ne provoque aucune sensation subjective.

Les nerfs, chez notre malade, offrent donc tous les caractères de la névrite hypertrophique, polynévrite devrait-on dire, et il apparaît nettement à l'heure actuelle que l'atrophie musculaire, qui a été le premier symptôme observé et qui reste encore le symptôme dominant, est liée à ce processus de névrite hypertrophique. *L'altération des nerfs rend compte des contradictions, qui avaient paru tout d'abord difficiles à résoudre; elle explique notamment la présence des contractions fibrillaires et le trouble des réactions électriques.* »

Le même malade est alors l'objet d'une troisième présentation, par MM. MONIER-VINARD et Pierre PUECH, le 15 avril 1926.

Observation clinique de M. F... :

« On peut dire, d'une façon générale, que le processus atrophique s'est accentué.

En plus d'une émaciation diffuse et légère, cer-

tains muscles ou groupes de muscles présentent une atrophie, qui, pour certains d'entre eux, est à l'heure actuelle considérable.

Membre inférieur droit. — Les muscles propres du pied paraissent indemnes; tous les mouvements volontaires des orteils sont possibles.

Le pied est tombant, au repos, par suite de l'atteinte des muscles antéro-externes de la jambe, mais la flexion volontaire du pied sur la jambe peut encore se faire, avec cependant très peu d'énergie.

Le jambier antérieur, l'extenseur des orteils, les péroniers latéraux sont légèrement atrophiés. Par contre, tous les muscles de la face postérieure de la jambe sont de consistance normale, et cette intégrité des muscles postérieurs, en regard de l'émaciation des muscles antéro-externes, donne l'apparence d'une hypertrophie du mollet. La circonférence de celui-ci est de 32 cm.

La cuisse est plus atteinte. Le quadriceps a presque complètement disparu. Le couturier est indemne. Le moyen adducteur est normal. Le grand adducteur, très atrophié, est réduit à un cordon fibreux. Les muscles postérieurs sont relativement conservés.

La motilité passive est intacte. L'étude de la motilité active montre que les mouvements de flexion et d'extension des orteils sont possibles; que la flexion dorsale active du pied est possible, mais diminuée; que l'extension active de la jambe et l'adduction active de la cuisse sont affaiblies.

Membre inférieur gauche. — Les muscles du pied paraissent intacts. Le pied est tombant, le relèvement volontaire de la pointe est à peine ébauché; le malade porte d'ailleurs, pour la marche, un appareil prothétique, correcteur de la chute du pied.

Celle-ci est due à la disparition presque complète du jambier antérieur. Les extenseurs des orteils, les péroniers latéraux sont un peu moins atteints. Comme du côté opposé, les muscles postérieurs de la jambe ont conservé leur volume et leur forme. La circonférence du mollet est de 31 cm. A la cuisse, le quadriceps est atrophié, sauf le tiers supérieur du vaste externe et le tiers inférieur du vaste interne, qui sont conservés. Les muscles postérieurs de la cuisse sont normaux.

Pour tous les segments du membre, la motilité passive est normale.

L'étude de la motilité active montre que seule la flexion dorsale volontaire du pied est impossible, mais que les autres mouvements volontaires sont conservés, quoique affaiblis dans leur force.

Bassin et abdomen. — Le fessier droit est flasque. Les psoas sont très atrophiés, surtout le gauche.

La flexion de la cuisse sur le tronc est faible, principalement à gauche.

Les muscles de la paroi abdominale sont normaux.

Thorax. — Les muscles des gouttières sont moins volumineux à droite qu'à gauche et surtout dans la région dorsale supérieure. La colonne dorsale présente une légère déviation à convexité droite.

Membres supérieurs. — D'un côté comme de l'autre, les mains et les avant-bras sont normaux.

Tous les mouvements de ces segments s'exécutent avec une force et une ampleur normales.

Le bras gauche est peu touché. A droite, au contraire, le triceps est considérablement atrophié, mais pas complètement supprimé physiologiquement.

La circonférence maximum de l'avant-bras est de 23 cm. 5, à droite; de 24 cm., à gauche.

Celle du bras, de 21 cm. 5, à droite; de 23 cm., à gauche.

La motilité passive est normale. La motilité active est moins touchée que ne pourrait le faire croire l'atrophie. L'extension volontaire du bras est cependant très diminuée à droite.

Ceinture scapulaire. — Le grand pectoral droit est très atrophié dans ses portions thoraciques; il est intact dans sa portion claviculaire. Le grand pectoral gauche est plus touché. Le grand dorsal droit est très atrophié. Le gauche, plus légèrement. Le grand dentelé droit est très atrophié, le gauche, légèrement: à droite, on insinue facilement les doigts sous l'angle de l'omoplate. Le trapèze droit est très touché, sauf son faisceau claviculaire; le gauche légèrement atteint. Les deltoïdes sont peu touchés, sauf dans leur portion postérieure. Les muscles sus-épineux, sous-épineux, ronds, sont normaux des deux côtés.

Le périmètre thoracique maximum est de 92 cm.

Le cou et la face sont normaux. A noter en particulier l'intégrité des deux sterno-mastoïdiens. Il existe donc une dissociation, entre l'état des trapèzes et des sterno-mastoïdiens.

Dans tous ces territoires, l'examen électrique sommaire, que nous avons nous-même pratiqué, a montré que le seuil de contraction faradique est le même pour les muscles symétriques, l'intensité de la contraction dépendant du degré de conservation des fibres musculaires.

Nous n'avons pas pratiqué d'explorations avec le courant continu.

Secousses fibrillaires. — En plus de cette atrophie musculaire, on note l'existence de secousses fibrillaires très importantes et déjà signalées par les précédents observateurs. C'est un phénomène d'une netteté parfaite, visible continuellement et devenant plus intense après une série d'efforts. Ces secousses fibrillaires sont très marquées, non pas à l'extrémité des membres, mais à la racine, au niveau des muscles qui sont incomplètement atrophiés, tels que les portions subsistances des quadriceps, des pectoraux, et dans les biceps.

Crampes musculaires. — Il existe enfin des phénomènes crampöides. Les crampes se produisent spontanément pendant le sommeil. Elles peuvent de plus être provoquées par certains mouvements actifs. Ainsi, le malade déclanche à volonté, des deux côtés, dans les deux triceps suraux, des crampes en faisant

un mouvement d'extension forcée du pied sur la jambe. Il l'arrête en ramenant le pied en flexion dorsale : à droite par un mouvement actif, qui est encore possible ; à gauche, il doit s'aider des mains. La crampe douloureuse persiste aussi longtemps que dure l'attitude d'extension. Ces phénomènes crampoïdes avaient été signalés dans les précédentes observations, au niveau du triceps sural gauche. Actuellement, ils existent au niveau du triceps sural droit.

Le malade peut en déclencher également au niveau d'autres groupes musculaires relativement peu touchés, en particulier du vaste interne gauche.

Depuis quelques mois, le malade accuse enfin des sensations d'*impatiences musculaires* se produisant surtout dans les membres inférieurs, quand il reste au repos d'une façon prolongée.

Réflexes osso-tendineux. — Membre inférieur : le réflexe rotulien droit est aboli, le gauche faible. On n'obtient facilement ce dernier qu'en percutant le bord externe du tendon rotulien. Les réflexes achilléens existent, le droit est faible, le gauche est brusque, si l'on prend soin de corriger l'équinisme du pied. Les réflexes médio-plantaires présentent les mêmes caractères que les achilléens.

Membre supérieur. — Les réflexes stylo-radiaux sont faibles ; les cubito-pronateurs normaux. Le réflexe olécranien est aboli à droite. Il est très faible et s'épuise vite à gauche.

Réflexes cutanés. — Le réflexe cutané plantaire gauche se produit en flexion.

Le cutané plantaire droit se fait en extension chez notre malade.

L'existence de ce réflexe plantaire en extension a été signalée déjà par MM. ACHARD et THIERS.

Les réflexes cutanés abdominaux supérieurs sont très nets, les inférieurs sont faibles.

Les crémastériens existent des deux côtés.

Les réflexes glutéaux sont vifs des deux côtés.

Réflexes de défense. — Les précédents observateurs ne les avaient pas constatés.

Actuellement, ils existent dans les deux membres inférieurs, et cela quel que soit le procédé par lequel on les recherche (pincement cutané, froid, compression du tarse). On obtient, dans tous les cas, une flexion dorsale réflexe du pied, avec extension du gros orteil.

Ce phénomène s'obtient par les excitations cutanées portant sur les faces externes du pied, de la jambe, de la cuisse, du tronc jusque dans l'aisselle.

Il faut noter de plus l'existence d'un réflexe de défense croisé : le pied opposé au point d'excitation se met en flexion dorsale et le gros orteil s'étend.

Il n'existe aucun trouble subjectif ni objectif de la sensibilité superficielle ou profonde.

Il n'y a pas de troubles génitaux ni sphinctériens.

Les organes des sens sont intacts. L'examen n'a

rien révélé de pathologique au point de vue auditif, oculaire, olfactif.

La déglutition et la phonation sont normales. Le voile du palais est normal. Tout au plus peut-on signaler une légère fibrillation du bord externe de la langue.

Les troubles du caractère ont disparu : l'humeur est stable.

Parfois encore le malade présente des crises comitiales. Elles se produisent à d'assez grands intervalles à l'occasion de rares excès de boissons. Depuis plusieurs mois, il n'a pas eu de fugues.

L'hypertrophie des nerfs a été signalée avec insistance dans l'observation de MM. ACHARD et THIERS et a servi de base à l'interprétation qu'ils ont donnée des troubles du malade. Nous l'avons soigneusement recherchée et nous devons dire qu'elle ne nous apparaît pas comme très évidente.

La maigreur du sujet, dont le pannicule adipeux est extrêmement réduit, permet sans doute de sentir un certain nombre de nerfs superficiels, en particulier les saphènes internes, brachial cutané interne, rameaux de la branche transverse du plexus cervical superficiel.

Ces mêmes nerfs sont même en quelques points (face interne des avant-bras, cou-de-pied) visibles par transparence, mais leur volume ne nous paraît pas augmenté, non plus que leur consistance. Ajoutons que leur palpation ne provoque aucune perception subjective anormale.

Quant aux nerfs profonds que l'on peut atteindre (cubital, sciatique), ils nous ont paru être normaux comme volume et comme consistance.

Des radiographies n'ont montré aucune altération osseuse.

Les nombreuses ponctions lombaires pratiquées chez ce malade ont toutes donné un liquide céphalo-rachidien normal — à l'exception toutefois de la première, qui, faite quelques jours après sa blessure, aurait donné un liquide de teinte hémorragique.

Au total, chez ce malade dont les troubles ont provoqué il y a deux ans des interprétations multiples et différentes, une évolution des phénomènes se produit qui permet, pensons-nous, d'en donner actuellement une interprétation étayée par les constatations nouvelles que nous enregistrons aujourd'hui.

La morphologie de ses altérations musculaires lui donne toujours un aspect pseudo-myopathique (particulièrement au niveau des membres infirmes), comme l'avaient signalé MM. CROUZON, CHAVANY et MARTIN. Ces mêmes auteurs, malgré l'absence de signes pyramidaux, au moment où ils publiaient leur observation, posaient le problème de savoir si l'atrophie musculaire était myopathique ou myélopathique, et en faveur de cette dernière interprétation ils faisaient valoir les caractères particuliers de l'examen électrique, fait par M. BOURGUIGNON.

Par la suite, MM. ACHARD et THIERS estimant qu'il y avait une hypertrophie des nerfs périphériques ont pensé qu'il s'agissait d'une forme particulière de la

névrite hypertrophique. Ces auteurs ont signalé aussi l'existence du signe de Babinski, à droite, qui n'existait pas encore six mois auparavant.

Actuellement, nous constatons une accentuation assez notable de l'amyotrophie. Certains muscles sont réduits à l'état de lames fibreuses, d'autres, qui étaient intacts il y a deux ans, commencent à s'atrophier. Ainsi que nos collègues, nous constatons l'existence de fibrillations musculaires et de crampes.

Par ses caractères propres, cette altération musculaire nous apparaît comme du type myélopathique, à savoir : le défaut de systématisation suivant un territoire périphérique, la prépondérance de l'atteinte vers la racine des membres, l'absence complète des troubles sensitifs, l'altération de la réflectivité tendineuse au prorata de l'atrophie.

L'association des phénomènes pyramidaux avec l'amyotrophie, la faciculation, les crampes, constituent à l'heure présente un syndrome de sclérose latérale amyotrophique.

Il est à remarquer d'ailleurs que celui-ci respecte entièrement les nerfs crâniens et qu'il n'y a ni dysphagie, ni dysphonie, ni atrophie linguale, comme dans la sclérose latérale amyotrophique classique.

A peine peut-on signaler une légère fibrillation des bords latéraux de la langue, en sorte que, si on nous permet d'employer cette épithète, nous dirons volontiers qu'il s'agirait ici d'une sclérose latérale amyotrophique *décapitée*.

Cette particularité de forme est peut-être due à

ce que, ici, le syndrome a une étiologie traumatique particulière — commotion par éclatement d'obus en juillet 1918. — Cette commotion semble avoir été plus grave, plus importante, qu'on ne l'a signalé dans les observations précédentes.

Elle a eu comme conséquence immédiate, une certaine obnubilation, un écoulement de sang par les deux oreilles, plus important à gauche, et surtout un liquide uniformément hémorragique à la première ponction lombaire.

Cette ponction, faite à Toulouse, deux semaines environ après la blessure, a retiré un liquide uniformément teinté de sang. Par la suite le liquide céphalo-rachidien fut toujours trouvé normal.

Les conséquences ultérieures de la commotion ont été l'apparition de crises comitiales, de fugues, puis le développement de l'amyotrophie et des phénomènes pyramidaux.

En résumé, nous considérons que l'opinion émise, sous une forme encore réservée par MM. CROUZON, CHAVANY et MARTIN, que l'altération musculaire de ce malade est imputable à une altération centrale, se trouve justifiée par l'existence de phénomènes pyramidaux (signe de Babinski et ébauche de réflexes de défense).

Nous faisons remarquer que l'ensemble symptomatique a pris la figure de la sclérose latérale amyotrophique.

Nous notons encore que, dans ce cas, on a une étiologie traumatique à l'origine de l'affection.

Nous signalons enfin que malgré cette étiologie-traumatique (aucune infection n'existe dans le passé du malade — en particulier, il n'y a eu aucun signe physique ou humoral de spécificité), les altérations dégénératives se poursuivent et s'accroissent lentement. »

Cette présentation nouvelle ayant suscité une controverse; pour élucider complètement le problème de l'existence d'une lésion des nerfs périphériques, les présentateurs proposent :

1° le protocole d'un examen électrique récent et aussi complet que possible;

2° le compte rendu de l'examen biopsique d'un nerf superficiel, choisi parmi ceux qui présentent une apparence d'hypertrophie.

1° *L'examen électrique* pratiqué, par M. DELHERM, le 20 avril 1926, a montré :

« *Membre inférieur droit, groupe du crural :* »

L'excitation faradique et galvanique du nerf fait seulement contracter le couturier. Ce même muscle se contracte au faradique et au galvanique assez normalement.

Le quadriceps ne paraît pas excitable aux 2 modes d'excitation.

Groupe sciatique poplitée externe :

L'excitation du nerf fait contracter normalement les muscles qu'il innerve. Les muscles du groupe, excités directement au faradique et au galvanique, se contractent d'une façon sensiblement normale.

Groupe des adducteurs : normal au faradique et au galvanique.

Groupe du sciatique poplité interne :

L'excitation du nerf fait contracter tous les muscles aux deux modes. Les muscles du groupe, excités directement, se contractent aux deux courants avec une légère hypo-excitabilité.

Membre inférieur gauche, zone du crural :

Les nerfs et les muscles sont sensiblement normaux.

Groupe du sciatique poplité externe : l'excitation faradique et galvanique du nerf fait contracter les extenseurs et les péroniers, mais pas le jambier. L'excitation directe donne une contraction sensiblement normale des muscles précités, mais le jambier ne répond ni au faradique, ni au galvanique.

Groupe du sciatique poplité interne. — Bonne contraction du nerf et de tous les muscles qu'il innerve.

Muscles postérieurs de la cuisse des deux côtés : contraction normale.

Membres supérieurs. — Tous les muscles du cou, de l'épaule, du bras, de l'avant-bras et de la main se contractent d'une manière sensiblement normale au faradique et au galvanique.

Conclusion. — On ne trouve nulle part de réaction de dégénérescence complète ou incomplète, ni de réaction myotonique, ni de réaction observée dans la maladie de Dejerine-Sottas.

Le quadriceps droit et le jambier antérieur gauche sont complètement inexcitables aux courants.

2° Examen biopsique de la branche auriculaire du plexus cervical.

Prélèvement à la novocaïne de 3 cm. du nerf. L'examen a été pratiqué par notre collègue JUMENTIÉ qui a constaté : intégrité du nombre et du volume des cylindres, intégrité des gaines de myéline, absence d'inflammation et de sclérose interstitielle dans le tronc nerveux. La seule particularité à signaler est que le périnèvre est peut-être un peu plus dense qu'à l'habitude. M. André THOMAS, qui a bien voulu examiner les préparations, a confirmé entièrement ces constatations. »

En conclusion des résultats électriques et biopsiques relatés, l'existence d'une névrite hypertrophique est définitivement écartée chez ce malade et les troubles moteurs qu'il présente sont rattachés exclusivement à une altération simultanée de la voie pyramidale et des cornes antérieures, réalisant un syndrome de sclérose latérale amyotrophique, qui, parmi de nombreuses particularités le différenciant de la maladie de Charcot, a en particulier celles d'avoir une origine traumatique et de ne présenter aucune manifestation anormale dans le territoire des nerfs bulbaires.

La certitude des conclusions ci-dessus semblera d'autant plus probable qu'elles apparaîtront comme

devant être confirmées par l'examen anatomo-pathologique.

Cet examen, pratiqué par M. le Professeur agrégé LHERMITTE, au laboratoire de Neurologie de la Faculté de Médecine de Paris, et pour lequel nous le prions, ainsi que ses collaborateurs, d'agréer tous nos remerciements, s'accorde avec notre diagnostic clinique, mises à part les lésions de pie-mérite dues à la méningite terminale à laquelle a succombé notre malade.

« L'examen montre, en effet :

Moelle dorsale moyenne

Méthode de Loyez. — Etat aréolaire discret de la région marginale des cordons latéraux. Cet état se poursuit sur les cordons antérieurs mais beaucoup plus légèrement. Intégrité des racines postérieures; intégrité de la substance grise antérieure et postérieure. La colonne de Clarke est normale.

Méthode hématoxyline-éosine. — L'épendyme est fermé et les vaisseaux sont nombreux aux parois épaissies. Il n'y a pas d'hémorragie, mais, dans la corne antérieure, certaines veines sont très dilatées. On retrouve à la périphérie des cordons antérieurs et latéraux, l'état aréolaire dû à l'œdème des gaines myéliniques. Il n'existe absolument aucune trace de diminution de nombre des fibres des cordons latéraux. Dans certains vaisseaux de la région marginale, on observe une prolifération considérable de lymphocytes, en même temps qu'un état feutré et lamelleux des parois vasculaires, au niveau de l'orifice d'entrée des

racines postérieures. On note également, au niveau du reflet pie-mérien l'infiltration lymphocytaire. Les cornes postérieures sont pauvres en cellules; de chaque côté, 5 à 6 éléments seulement. Les colonnes de Clarke sont normales, pourvues de cellules.

Méthode de Nissl. — Intégrité parfaite des cellules de la colonne de Clarke. Au point de vue du nombre, quelques éléments sont en chromolyse, ce qui est absolument banal et très fréquemment observé dans les maladies générales. Les cornes antérieures ont des cellules diminuées de nombre. Sur une coupe on constate, par exemple, 15 éléments dans une corne et 0 dans l'autre.

Moelle lombaire

Méthode de Loyez. — Intégrité complète des cordons postérieurs; état clair très discret de la périphérie des cordons antéro-latéraux. Racines postérieures normales. Sur une corne apparaît très nettement, au niveau des noyaux ventro-médian, ventro-latéral et dorsal latéral, une diminution considérable du réseau des fibres myéliniques, ce qui détermine à ce niveau un état clair, une véritable tache, qui s'oppose à la coloration normale de la colonne opposée. A ce niveau, les segments antéro-latéraux de la colonne sont nettement atrophiés; il n'existe pas là de lésions vasculaires. Aucune dégénération massive des cordons latéraux.

Méthode hématoxyline-éosine. — Épaississement très net de la pie-mère, laquelle est infiltrée très lar-

gement de cellules mononucléées, de lymphocytes. L'épendyme est oblitéré, les vaisseaux sont ici encore plus nombreux, distendus, leur paroi est épaissie et hyaline; dans la pie-mère il en est de même.

On note, au niveau du sillon médian antérieur, que le repli pie-mérien est augmenté de volume, qu'il est fibreux et hyalin. A ce niveau également, on note une infiltration considérable de l'artère spinale antérieure et surtout de la veine spinale antérieure, dont la paroi est considérablement hypertrophiée, sclérosée et infiltrée de monocytes. Les cellules des cornes antérieures, normales de nombre et de volume d'un côté, ont disparu complètement sur la colonne opposée, sauf pour ce qui a trait au noyau ventro-latéral.

Méthode de Nissl. — Les mêmes constatations se voient ici : réduction considérable du nombre des cellules radiculaires antérieures au niveau d'une corne. Le noyau ventro-latéral seul est représenté par des cellules à peu près normales. Sur une coupe, au niveau du noyau médian de la colonne antérieure, on voit 4 à 5 cellules très reconnaissables mais en voie de dissolution. Les corps tigroïdes ont disparu. Le noyau fait défaut dans la plupart des éléments et le protoplasma prend une teinte bleuâtre et diffuse. A l'entour, s'accumulent des noyaux microglifiques très abondants. Dans d'autres régions on voit également des ombres cellulaires. Dans un segment de la moelle lombaire apparaît une tache de démyélinisation, située en plein milieu de la corne antérieure. A ce niveau les

cellules nerveuses ont disparu, ainsi que le réseau myélinique de la plupart de ces éléments. Les vaisseaux au centre de la tache sont très altérés, épaissis, hyalins, à lumière plus perméable. Autour d'eux on observe également une zone de raréfaction.

Collet du bulbe

Au niveau de l'entrecroisement des pyramides, intégrité parfaite des cordons postérieurs, léger état de raréfaction en bordure des vaisseaux latéraux; intégrité des voies pyramidales. Les cellules des cornes antérieures sont ici admirablement bien conservées. Ependyme avec réaction névroglique.

Protubérance annulaire

Intégrité parfaite des pyramides et de la calotte. Les cellules des noyaux protubérantiels sont normales; les vaisseaux sont un peu scléreux et présentent très peu d'altérations.

Avec la méthode de Nissl, les cellules nerveuses protubérantielles apparaissent normales. Dans la partie dorsale, les vaisseaux ne sont pas tous ménagés; quelques-uns, en effet, présentent une infiltration par des monocytes.

Moelle cervicale

Méthode de Mallory. — Fermeture de l'épendyme, sclérose des vaisseaux. D'une manière générale, tant dans la substance blanche que dans la grise, les cellules des cornes antérieures sont en nombre normal. Pas d'atrophie, pas de lésion. Intégrité des faisceaux blancs.

Bulbe

Le bulbe rachidien est normal au point de vue des vaisseaux. Au point de vue histologique, dans le bulbe les olives sont normales, les groupes cellulaires normaux. Pas d'altération.

En résumé, nous constatons, dans ce fait, l'existence de lésions disséminées de la substance grise de la moelle, portant sur les cornes antérieures et détruisant tout ensemble, les cellules nerveuses et les fibres myéliniques. Ces lésions *en foyer* sont très différentes de celles qui caractérisent les atrophies spinales du type Duchenne-Aran, du type Charcot (sclérose latérale amyotrophique) : elles sont conditionnées par des altérations des vaisseaux de nature non inflammatoire. Les cordons des faisceaux spinaux sont peu lésés et présentent seulement une démyélinisation de la région marginale latérale. Les lésions inflammatoires méningo-vasculaires sont à rapporter à la méningite tuberculeuse terminale. »

Qu'il nous soit permis d'insister sur les particularités de notre observation :

1° Le syndrome clinique fut *lentement progressif*, s'accroissant d'année en année, envahissant peu à peu des territoires musculaires auparavant indemnes.

Cette notion de progressivité le distingue des polyomyélites antérieures infectieuses, dont l'atteinte est massive d'emblée, et consécutivement plus ou moins régressive.

2° Il y eut constamment intégrité des nerfs bul-

baire, et, anatomiquement, le bulbe s'est montré normal. Par ce caractère, le cas que nous publions se différencie de la forme commune de la maladie de Charcot.

3° La lésion essentielle de notre cas porte sur les cornes antérieures, qui apparaissent, à divers niveaux, très appauvries en cellules, dont la disparition fait place à un tissu de sclérose.

La coloration de Loyez ne montre pas de sclérose systématisée descendante, mais de place en place, des petits points d'altération myélinique sont notés dans les cordons latéraux. Et d'ailleurs, en regard de ces constatations anatomiques, on remarque au point de vue clinique que si l'atteinte des cornes antérieures se traduit avec intensité par ses symptômes habituels : atrophie musculaire avec fibrillation, hyporéflexibilité, hypoexcitabilité mécanique et électrique; par contre, l'atteinte pyramidale, quoique certaine, était discrète puisqu'on constatait seulement le signe de Babinski sans signes concomitants de spasmicité pyramidale.

A propos de ce cas particulier dont tout l'intérêt réside dans le fait que l'association présentée par le malade d'un syndrome pyramidal et d'un syndrome spinal antérieur ne réalise pas l'aspect commun de la maladie de Charcot, nous relaterons quelques cas qui s'en rapprochent, croyons-nous, et qui ont été observés par d'autres auteurs.

Relation des cas observés par d'autres auteurs

**OBSERVATION DE MM. G. GUILLAIN,
TH. ALAJOUANINE ET A. THEVENARD**

(Progrès médical, 21 août 1926) (B)

« Chez un homme de 48 ans, exerçant la profession de maçon, d'une santé jusqu'alors normale, est survenue moins de trois semaines après un traumatisme (chute de 2 m. 50) ayant porté sur les régions scapulaire et dorsale gauches, une atrophie musculaire qui a débuté au membre supérieur gauche et y est restée prédominante au fur et à mesure qu'elle gagnait le cou, le membre supérieur droit, le tronc et les membres inférieurs.

Cette atrophie s'accompagne de contractions fibrillaires et de modifications des réactions électriques. Les réflexes ne sont pas abolis, certains d'entre eux au contraire sont anormalement vifs. Aucun trouble de la sensibilité n'est décelable. Le liquide céphalo-rachidien est normal.

Enfin, récemment, sont apparus des phénomènes bulbaires, caractérisés par des troubles de la phonation et une exagération du réflexe massétéрин. Le

tableau clinique observé actuellement chez ce malade est celui de la sclérose latérale amyotrophique et il serait vraiment difficile de justifier un autre diagnostic. »

OBSERVATION DE M. NERANCY, JOHN T.

(*Welfare magazine*, 1926) (C)

Elle concerne un homme de 36 ans, qui, à l'âge de 32, reçut un lourd fardeau sur la nuque. Il se rendit à son travail les jours suivants, mais, quelques mois plus tard, il remarqua qu'il était faible et maladroit de ses mains.

Un an plus tard on constata une raideur des jambes progressivement croissante, la situation du malade se résumant ainsi : atrophie musculaire avec secousses fibrillaires des mains, des épaules, des muscles du cou et du dos. Réflexes tendineux augmentés aux bras. Paraplégie spasmodique des jambes. Parésie du moteur oculaire droit, du facial. Paralysie de la mâchoire, le langage et la déglutition étant fort troublés. Fibrillations et tremblement de la langue, qui est atrophiée. On note en outre une atrophie de la musculature des lèvres, avec sueurs continuelles du front, le tout s'accompagnant d'idées de persécution, qui provoquent son internement dans une maison d'aliénés.

Cas semblable, après blessure de la colonne vertébrale, mentionné par HASSIN, en 1923.

OBSERVATION DE M. FATTOVICH, GIOVANNI

(Ambulat. p. le malatt. nerv. e ment., manicomio
prov., Ancona 1928.) (D)

Le malade ressent une douleur aiguë dans la région lombaire à la suite d'un violent effort. Un an et demi après, se développe l'image typique d'une sclérose latérale amyotrophique.

OBSERVATION DE MM. SÖDERBERGH ET SJOVALL

de l'Université de Lund (Suède) 1929 (E)

Il s'agit d'un malade, haut fonctionnaire des chemins de fer, âgé de 56 ans, qui, en octobre 1920, se fracture la jambe, fracture transversale irrégulière du tibia directement sous les condyles, et fracture du capitule du péroné, du côté gauche, avec distension de la jointure du genou par suite de l'hémorragie.

Depuis 1922 parésie progressive des muscles de la région antéro-externe de la jambe gauche, allant jusqu'à une paralysie presque complète, en avril 1924.

Son état s'améliorait après traitement par l'électrothérapie, quand, dans l'été 1924, une parésie du quadriceps fémoral s'installa du même côté.

« A l'examen, on constatait les symptômes suivants : déformation osseuse au-dessus du genou gauche, latéralement, et névrite du sciatique poplité externe avec paralysie complète de tous les muscles y appartenant, sauf le jambier antérieur qui avait

conservé quelque peu sa fonction. Le même muscle réagissait aux courants faradiques, les autres non; soumis aux courants galvaniques, on constatait des secousses lentes ainsi que pour les autres à la suite de l'excitation du nerf. Extension passive du genou incomplète. Un peu de parésie de la flexion plantaire du pied. Il y avait une atrophie diffuse localisée du quadriceps fémoral, qui était parétique et présentait une diminution de l'excitabilité faradique sans D. R. Absence du réflexe achilléen gauche.

Citons de plus : extension des orteils et signe de l'éventail du côté droit, exagération des réflexes rotuliens et tricipitaux, contractions fasciculaires typiques des muscles postérieurs des cuisses, des fessiers et aussi des biceps brachiaux. Réaction myodystonique typique (relâchement lent, interrompu par des post-contractions) du quadriceps fémoral droit.

Revu le 21 novembre, le malade se plaignait de marcher encore plus péniblement, se servant de deux cannes. L'atrophie du quadriceps fémoral gauche s'était accentuée. Comme symptôme nouveau, on constata une raideur de la jambe droite.

Le 23 février 1925, le malade entra à l'hôpital Sahlgren.

L'anamnèse fut complétée sur quelques points. Il n'y avait pas de maladie nerveuse dans sa famille. Il niait toute affection spécifique. Depuis un mois, il avait observé une parésie du pied droit, la dernière semaine, une parésie du bras gauche. Vers Noël, un peu de dysarthrie d'un ton nasal commença à se mani-

fester ainsi qu'une légère dysphagie. Déjà à l'occasion du premier examen, le malade faisait allusion à quelques troubles subjectifs de la sensibilité, troubles du reste assez bizarres, dont il pouvait maintenant préciser le caractère. Quoiqu'il pût très bien distinguer les différents degrés de sensibilité cutanée, il n'avait jamais, de toute sa vie, éprouvé de douleur physique. A l'âge de 7 ans, par exemple, ayant reçu un coup de hache très profond à la cuisse gauche, il ne s'en soucia pas de toute la journée et remarqua le soir, à son grand étonnement, sa plaie et le sang dont son pantalon était teint. A l'occasion d'une opération pour des calculs biliaires, il y a dix ans, on pouvait tamponner, sans qu'il en fût gêné aucunement. Le grave traumatisme du genou ne lui causa pas de douleur, il marchait même avec ses fractures. Il aime beaucoup le froid. Pendant les hivers, même rigoureux, il ne faisait pas usage de pardessus. Il changea ses habitudes à l'âge mûr, seulement à cause des convenances qui nous sont propres. Donc, il ne connaissait nullement les sensations désagréables du froid trop fort. Au contraire les bains chauds ne lui convenaient pas, et il préférait ceux de 4 degrés. D'autre part, il n'avait jamais éprouvé la sensation de brûlure.

L'état à la fin de février 1925. — Le malade est un homme intelligent, très cultivé et intéressé surtout aux sciences naturelles. Il fait des observations assez fines sur son état, qu'il suit avec intérêt, sans idées

hypocondriaques. Constitution très bonne, musculature, en général, bien développée.)

Du côté des organes internes, rien à remarquer. Pression sanguine de 110 mm. (Vaquez-Laubry).

Le système nerveux. — De temps en temps, la parole est indistincte. Parésie faciale légère, gauche, du type central. La langue dévie à gauche et présente des contractions fasciculaires bilatérales. Parésie du voile du palais à droite.

Un peu de parésie du bras et de la main gauches avec une atrophie diffuse et discrète, tandis qu'il y a une atrophie et une parésie plus marquées du premier interosseux et de l'éminence thénar. Contractions fasciculaires des biceps brachiaux, des deltoïdes et des pectoraux. Parésie de tout le membre inférieur gauche; le malade ne peut pas se tenir debout sur cette jambe et, dans le décubitus dorsal, il ne la soulève étendue que très peu. Depuis l'examen, le 23 septembre 1924, les muscles antéro-externes de la jambe se sont beaucoup atrophiés, les orteils sont paralysés presque complètement (il ne reste qu'un peu de flexion plantaire), la parésie de la flexion plantaire du pied s'est encore accentuée, de même que les mouvements du genou. Progression aussi de l'atrophie de la cuisse, surtout du quadriceps fémoral et des adducteurs. Au surplus atrophie des fessiers gauches.

Du côté droit, on note une parésie des muscles antéro-externes de la jambe, qui sont atrophiés. Le

bras n'est ni parétique, ni atrophié. Contractions fasciculaires typiques du quadriceps fémoral des deux côtés. Tous les réflexes tendineux sont très vifs, sauf l'achilléen gauche qui est aboli. Du côté droit, signes de Babinski et de Rossolimo positifs. Dans tous les membres, il existe une raideur, dans la jambe gauche, plutôt comme chez les extra-pyramidaux, dans les bras, comme chez les pyramidaux, et dans la jambe droite, de nature mixte.

Pas de troubles de la sensibilité, ni cutanés, ni profonds, sauf l'absence des sensations désagréables, à la suite d'excitations fortes, comme la douleur, les brûlures, etc.

L'examen électrique révèle une progression des troubles, depuis la première observation, au point de vue de la réaction myodystonique. Dans les muscles suivants : le quadriceps fémoral droit, les muscles abdominaux droits, les biceps brachiaux, les fléchisseurs et les interosseux de la main droite et le triceps brachial, les courants faradiques produisent la même contraction qu'à l'ordinaire. Or, l'électrode active éloignée, le relâchement s'effectue avec une lenteur absolument anormale et interrompue par des contractions spontanées de tout le muscle. Le triceps sural droit ne présente qu'un relâchement particulièrement lent, mais sans secousses spontanées.

Le L. C. R. contient 5 cellules par mm. cube, Nonne-Apelt négatif. Bordet-Wassermann négatif, de même que dans le sang.

Le malade quitta l'hôpital le 11 avril 1925. »

OBSERVATION DE M. ZALLA, MARIO

de l'Université de Messine (mars 1929) (F)

M. Zalla relate le cas d'un ouvrier de 55 ans, qui présenta après une chute, des phénomènes certains de commotion médullaire, et, ultérieurement, une symptomatologie reproduisant le tableau d'un syndrome de sclérose latérale amyotrophique.

OBSERVATION DE M. DIVRY

de l'Université de Liège (avril 1929) (G)

Il s'agit d'un menuisier de 58 ans ne présentant pas d'antécédents notables, tant du point de vue héréditaire que du point de vue personnel, et qui a été victime d'un accident du travail, le 14 mai 1927.

« L'examen, pratiqué en février 1928, a montré, en résumé, de l'atrophie musculaire, surtout marquée aux membres supérieurs, et des phénomènes de spasticité, prédominant aux membres inférieurs; la topographie de l'atrophie, la présence de contractions fibrillaires, l'absence de troubles de la sensibilité d'une part, la réaction de dégénérescence, la persistance de l'excitabilité neuro- et idio-musculaire, d'autre part, indiquent suffisamment l'origine médullaire de l'atrophie. D'un autre côté, l'association de cette atrophie, type Aran-Duchenne, avec des phénomènes spastiques ne permet pas d'hésiter au sujet du diagnostic de sclérose latérale amyotrophique. »

L'exposé de ces divers cas nous a permis de constater, très fréquemment, une évolution du syndrome clinique semblable à celle de notre observation.

L'observation B souligne également une atrophie progressive. C'est « au fur et à mesure » qu'elle gagne les muscles non encore atteints. Par contre on note l'apparition de phénomènes bulbares, alors qu'ils sont absents dans l'observation A.

L'observation C montre que c'est un an après le traumatisme que s'installe une « raideur progressivement croissante », et, c'est encore d'une façon progressive que se fait le développement de la sclérose dans l'observation D.

Dans l'observation E, le syndrome clinique progresse lentement, mais après avoir subi une régression partielle, à la suite d'un traitement électrothérapique. La parésie débute en 1922. En 1924, l'atrophie localisée devient diffuse. En 1925 l'atrophie s'est accrue de façon telle que le malade qui marchait difficilement ne peut plus se tenir debout. C'est alors qu'ont apparu la dysarthrie et la dysphagie indiquant l'évolution bulbaire (décembre 1925).

Par ce caractère, le cas s'apparente à la forme commune de la maladie de Charcot; mais, non plus que dans notre observation, on ne note de réaction de dégénérescence.

Par contre, l'observation G présente une réaction de dégénérescence, au niveau des muscles les plus atrophiés. On note aussi la présence de phénomènes spastiques; mais, là encore, l'atrophie musculaire s'est

installée progressivement et sa progression a été si lente qu'il est difficile de préciser le moment où elle a débuté.

Enfin, l'examen anatomo-pathologique, pratiqué par le Dr SJOVALL (observation G), chez son malade, mort de pneumonie, 3 ans après le début de l'affection nerveuse, donc à peu près 5 ans après le traumatisme, a montré les lésions habituelles de la sclérose latérale amyotrophique : la dégénérescence partielle de la voie pyramidale, la dégénérescence grasseuse des cellules des cornes antérieures.

En outre il a constaté :

a) l'absence de tout symptôme d'ordre inflammatoire ou vasculaire;

b) la présence d'un trouble particulier, dans le métabolisme de la substance nerveuse grise, se traduisant par un dépôt de cristaux à double réfraction, dans les « *plaques acellulaires* » de l'écorce cérébrale, du néostriatum et du thalamus, et un dépôt de mélanine, dans les noyaux moteurs du tronc cérébral.

c) la participation du faisceau rubrospinal et du faisceau fondamental, dans la région en avant et à côté de la corne antérieure, notamment à gauche, l'intensité de la dégénérescence des faisceaux étant d'ailleurs en analogie avec le degré de l'excitation provoquée par mécanisme réflexe.

Dans les observations que nous avons rapportées, la commotion spinale paraît être l'élément essentiel du traumatisme, dont l'action, dans ce cas, ne semble

pas contestable. La commotion subie par notre malade en juillet 1918 a eu comme conséquence immédiate une certaine obnubilation, un écoulement de sang par les oreilles et surtout un liquide hémorragique à la première ponction lombaire.

La question qui se pose alors est de première importance, du point de vue médico-légal, car le sujet traumatisé a droit à une indemnité.

Il s'en suit en effet que notre malade, qui a donné lieu à trois présentations successives, a été réformé en décembre 1919, avec 60 % d'invalidité, après un traumatisme de guerre, blessure par éclat d'obus, reçue en 1918.

A propos de leur observation clinique, MM. GUILLAIN, ALAJOUANINE et THÉVENARD déclarent ne pas hésiter, en cas d'expertise, à admettre une relation de causalité entre le traumatisme subi et le développement progressif, après ce traumatisme, d'un syndrome clinique de sclérose latérale amyotrophique. Dans le cas signalé par M. NERANCY, le rapport avec le traumatisme est admis.

D'autre part, si M. FATTOVICH voit dans son observation la preuve de l'importance étiologique du traumatisme, déjà démontrée par d'autres auteurs, le caractère absolument indéterminé de ce traumatisme ne semble pas plaider en faveur de cette démonstration et laisserait l'expert fort perplexe. Tout au contraire, même si, dans le cas présenté par MM. SÖDERBERGH et SJOVALL, les quelque quatre ans qui séparent le traumatisme et la maladie semblent devoir

interdire d'établir entre les deux un rapport de cause à effet, les présentateurs font remarquer que si l'on ne peut à proprement parler incriminer le traumatisme lui-même, on peut néanmoins, semble-t-il, accuser les lésions établies par le dit traumatisme.

Pour M. ZALLA, l'étiologie traumatique s'impose à l'attention, tant du point de vue clinique, au sens strict du mot, que de celui de la loi sur les accidents du travail.

Enfin, dans l'expertise de l'accidenté du travail présenté par le Dr DIVRY, ce dernier conclut que le traumatisme subi a favorisé l'éclosion de l'affection, et, considérant que l'incapacité de travail est actuellement totale, il a évalué à 45 % la part qui revient à l'accident dans l'invalidité du sujet. Ainsi il lui paraît équitable de faire la part à peu près égale au facteur prédisposition et à l'influence de l'agent traumatisant.

CONCLUSIONS

1° Notre observation s'ajoute à celle d'auteurs précédents pour établir que la sclérose latérale amyotrophique peut avoir pour origine un traumatisme commotionnel.

2° La particularité de notre cas est que l'évolution se fit d'une façon lentement progressive, débutant en juillet 1918 et s'aggravant d'année en année jusqu'à la date de la mort.

3° Du double point de vue clinique et anatomique l'atteinte fut avant tout prépondérante sur la corne antérieure — l'atteinte pyramidale étant de beaucoup au second plan.

Les lésions se limitent exclusivement à la moelle, le bulbe restant fonctionnellement et anatomiquement indemne.

Vu et approuvé :

Le Doyen de la Faculté de Médecine

BALTHAZAR

*Vu et permis d'imprimer
S. Charlety*

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

S. CHARLETY

BIBLIOGRAPHIE

1. *A. Vulpian.* — Leçons sur les maladies du système nerveux, 1886, tome II, p. 31.
2. *A. Florand.* — Contribution à l'étude de la sclérose latérale amyotrophique (maladie de Charcot), thèse de Paris, 1887.
3. *Kurt Mendel.* — Unfall in der Aetiologie der Nervenkrankheiten (Berlin 1908).
4. *Gazette des Hôpitaux.* — Sclérose latérale amyotrophique et traumatisme (23 mars 1911).
5. *Bernheim.* — Sclérose latérale amyotrophique consécutive à un traumatisme périphérique. (Revue médicale de l'Est. Nancy, 1912. 39^e année, tome XLIV, p. 70 à 76.)
6. *A. Woods.* — Le traumatisme comme cause de sclérose latérale amyotrophique. (Journal of nervous and mental disease, janvier 1912, p. 47.)
7. *K. Mendel.* — Die amyotrophische Lateralsklerose in ihrer Beziehung zum Trauma und zu Bernfständigkeit. (Monatsschr. f. Unfallheilk, vol. 20, 1913, p. 41.)
8. *A. Fischer.* — Amyotrophische lateralsklerose und Trauma (thèse de Leipzig, 1919).
9. *J.-P. Karplus.* — Organische nichttraumatische Nervenkrankheiten bei Kriegsteilnehmern (Wiener med. Woch., vol. 69, 1919, p. 137).
10. *J. Büscher.* — Zur Symptomatologie der sog. amyotrophischen Lateralsklerose. (Archiv. f. Psych., vol. 66, 1922, p. 61.)
11. *G.-B. Hassin.* — Concussion of the spinal cord. A case with the clinical picture of amyotrophic lateral sclerosis. (Archiv. of Neurol. a Psych., vol. 10, 1923, p. 194.)

12. *Nyssen et Van Bogaert.* — Rôle du traumatisme dans la sclérose latérale amyotrophique et discussion du diagnostic. (Journ. de Neurol. et Psych., 1924, p. 121 à 137.)
13. *Sclérose latérale amyotrophique consécutive à un traumatisme*, par G. Guillaïn, Th. Alajouanine et A. Thévenard. Progrès médical, 21 août 1926 (p. 1267 à 1271), n° 34.
14. *Amyotrophic lateral sclerosis following concussion of the spinal cord.* Report of a case with psychosis, Nerancy, John T., Welfare magaz. Bd 17, Nr 2, S. 26-28. 1926.
15. *Un caso di sclerosi laterale amiotrofica consecutiva a trauma.* Fattovich, Giovanni. (Ambulat. p. le malatt. nerv. e ment., manicomio prov., Ancona). Note Psichiatr. 16, 437 bis, 44 (1928).
16. *Etude anatomo-clinique d'un cas de sclérose latérale amyotrophique post-traumatique avec réaction myodystonique.* Lésions du système extra-pyramidal. Discussion sur la pathogénie, par Gothard Söderbergh et Einar Sjøvall. (Inst. d'anat. path., univ., [Lund] Suède). Revue neurologique 36, I, 1-20 (1929).
17. *Trauma e sintomatologia di sclerosi laterale amiotrofica.* Osservazione clinica. Zalla, Mario. (Clin. per le Malatt. Nerv. e Ment., Univ., Messina.) Rivista di Patologica narvose e mentale, vol. XXXIV, fasc. 1, p. 166-171, mars 1929.
18. *Sclérose latérale amyotrophique et traumatisme.* (Clin. Psychiâtr., Univ., Liège). Divry, J. de Neur. 29, 208-214 (1929). Rev. neur., tome I, année 1929, avril, p. 830.
19. *B. Hechst.* — Zur Pathohistologie und Pathogenese der amyotrophischen Lateralsklerose. (Hirnhistol. Abt., Psychiatr. — Neurol. Univ. — Klin., Budapest.) Arch. f. Psychiatr. 93, 159-181 (1931).
20. *A. Reuter.* — Pathogenese der amyotr. Lateralskl. Deutsche Ztschr. f. Nervenhe. 122 : 237-254, 1931.

21. *M. Biro* (Varsovie). — Sclérose latérale amyotrophique. *Revue neurologique*, octobre 1931, p. 521 à 522.
 22. *Em. Paulian* (Bucarest). — Sur quelques cas d'encéphalomyélite, sclérose en plaques et sclérose latérale amyotrophique, à évolution atypique (*rev. neurol.*, oct. 1931, p. 455 à 456).
 23. *C. Launay*. — Contribution à l'étude clinique et biologique de la maladie de Charcot et de ses formes anormales. (thèse de Paris 1931.)
 24. *O. Crouzon*. — Traumatisme et maladies nerveuses. (Paris, oct. 1931, *rev. neurol.*, p. 471 à 474.)
-

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION.	9
Observation clinique et anatomique d'un cas particulier de Syndrome de sclérose latérale amyotrophique post-traumatique.	12
Relation des cas observés par d'autres auteurs. .	41
Conclusions.	53
BIBLIOGRAPHIE.	55
